

Notas Clínicas

Linfangioma quístico inguinal en el adulto

Adult inguinal cystic lymphangioma

Cerrato Delgado S, Valverde Martínez A, Roldan Ortiz S, Fierro Aguilar A, Pacheco García JM

Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz.

RESUMEN

Introducción: El linfangioma quístico es una malformación benigna y normalmente congénita de los vasos linfáticos. Presentamos el caso de linfangioma quístico raro tanto por su localización inguinal (menos del 2% de todos los linfangiomas) como por su debut tardío en el adulto (el 50% son congénitos y hasta un 90% se diagnostican antes de los dos años).

Caso clínico: Se trata de una mujer de 50 años que tiene una masa de consistencia blanda y móvil en región inguinal derecha no reducible y que tampoco protruye con maniobras de Valsalva. Se solicita ecografía abdominal en la que se observa una formación ovalada de naturaleza quística. Se realiza exéresis de la misma confirmando el diagnóstico anatomopatológico de linfangioma quístico.

Discusión: El linfangioma suele producir síntomas por compresión de estructuras vecinas o por complicación del mismo. El gold estándar para el diagnóstico es la ecografía, aunque el diagnóstico definitivo es anatomopatológico. Se aconseja la escisión completa del mismo por el riesgo de recidiva.

Palabras clave: linfangioma quístico, higroma quístico, hernia inguinal.

ABSTRACT

Introduction: Cystic lymphangioma is a benign and usually congenital malformation of the lymphatic vessels. We present the case of rare cystic lymphangioma both for its inguinal location (less than 2% of all lymphangiomas) and for its late debut in adults (50% are congenital and up to 90% are diagnosed before the age of two).

Clinical case: This is a 50-year-old woman with a soft, mobile mass in the right inguinal region that cannot be reduced and does not protrude with Valsalva manoeuvres. Abdominal ultrasound is requested, in which an oval formation of a cystic nature is observed. An exeresis is performed confirming the anatomopathological diagnosis of cystic lymphangioma.

CORRESPONDENCIA

Sergio Cerrato Delgado
Hospital Universitario Puerta del Mar
11009 Cádiz
sergio_0892@hotmail.com

XREF

CITA ESTE TRABAJO

Cerrato Delgado S, Valverde Martínez A, Roldan Ortiz S, Fierro Aguilar A, Pacheco García JM. Linfangioma quístico inguinal en el adulto. Cir Andal. 2021;32(1):57-59.

Discussion: The lymphangioma usually produces symptoms by compression of neighboring structures or by complication of the same one. The standard gold for the diagnosis is the ultrasound, although the definitive diagnosis is anatomopathological. Complete excision is recommended because of the risk of recurrence.

Keywords: cystic lymphangioma, cystic hygroma, inguinal hernia.

INTRODUCCIÓN

Los linfangiomas o higromas quísticos son malformaciones benignas del sistema linfático. Se deben a fallos en el desarrollo de los vasos linfáticos que impide la comunicación normal entre ellos produciéndose una dilatación progresiva hasta constituir formaciones quísticas¹. Hasta un 90% de los casos se diagnostican antes de los dos años de vida². La gran mayoría se localizan en el cuello (75%) y la axila (20%), siendo más raras otras localizaciones como el mediastino (5%), retroperitoneo (3%), páncreas, hígado o región inguinal (2%)^{1,3}. Presentamos un caso de linfangioma quístico muy infrecuente tanto por la localización como por la edad de presentación.

CASO CLÍNICO

Se trata de una mujer de 50 años, sin antecedentes personales de interés, que acude por dolor en región inguinal derecha de varios meses de evolución. A la exploración presenta una masa de consistencia blanda y móvil en región inguinal derecha no reducible y que tampoco protruye con maniobras de Valsalva. Se solicita ecografía abdominal en la que se observan una formación ovalada, de naturaleza quística, con septos en su interior y unas dimensiones de 1,9 x 2,9 x 6,8 cm en los planos craneocaudal, transversal y anteroposterior localizada en el interior del canal inguinal derecho. Con el uso de doppler no se observa flujo en el interior de la lesión, aunque sí en la periferia de la misma (Figura 1). Tras el acceso al canal inguinal derecho por vía anterior se observa una lesión quística, multiloculada y fuertemente adherida al ligamento redondo y suelo del canal inguinal (Figura 2). Debido a la importante fibrosis en la cara posterior es necesario reseca fibras del músculo transverso para una correcta exégesis. Se repara la debilidad de la pared posterior del canal inguinal con puntos sueltos de Vicryl 0 y se coloca malla de polipropileno con puntos de Vicryl 2/0. La intervención se realizó en régimen de CMA sin complicaciones.

Macroscópicamente la lesión se compone de un tejido irregular de consistencia blanda de 5 x 1 x 2 cm. A la sección muestra cavidades de aspecto quístico. Desde el punto de vista microscópico se observan vasos linfáticos dilatados con paredes hipertróficas con células endoteliales expresan WT-1 y podoplanina. Siendo esta última una proteína específica del endotelio de los vasos linfático⁴. Todo ello es compatible con el diagnóstico de linfangioma quístico.

DISCUSIÓN

El linfangioma quístico fue descrito por primera vez por Redenbacher en el año 18285. La mayoría son lesiones congénitas debidas a defectos durante la embriogénesis. Estos suelen asociarse con defectos cromosómicos, principalmente aneuploidías hasta en un 45-60% (el síndrome de Turner y el síndrome de Down son las

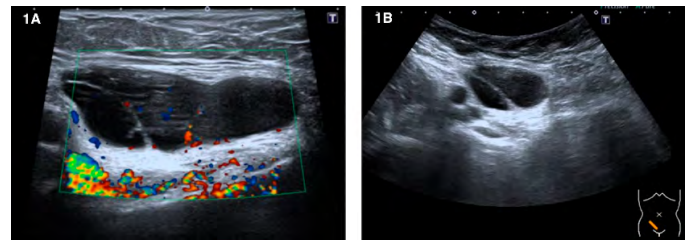


Figura 1

1A: Ecografía doopler. Se observa lesión en canal inguinal derecho con septos en su interior y ausencia de vascularización intralesional. 1B: Ecografía. Corte trasversal donde observa el carácter poliquístico de la lesión.

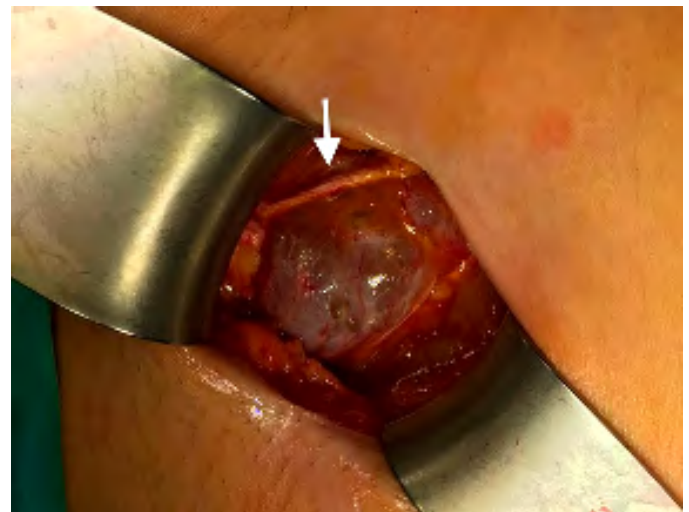


Figura 2

Lesión poliquística en el interior del canal inguinal. La flecha marca la aponeurosis del oblicuo externo abierta para acceder al canal por vía anterior.

más frecuentes) y con malformaciones en otros órganos (las más frecuentes con las cardiacas)⁵. En adultos, se ha relacionado con procesos infecciosos y traumáticos, aunque la etiología actualmente sigue siendo desconocida^{6,7}. Morfológicamente son formaciones constituidas por quistes en “racimo de uvas”, de número y tamaños variables. Pueden estar comunicados entre sí o constituir quistes independientes. Pueden clasificarse en microquísticos cuando los quistes son menores de 2cm o macroquísticos si son mayores⁵.

La presentación clínica de los linfangiomas es variable, siendo hasta un 88% de los mismo asintomáticos⁶. La aparición de los síntomas se relaciona con el aumento progreso del tamaño y la compresión de estructuras vecinas, como sucede en nuestro caso. Pueden aparecer síntomas agudos relacionados con complicaciones como la rotura, hemorragia o torsión. El diagnóstico se realiza mediante pruebas de imagen^{2,6,7}. El gold estándar es la ecografía donde se observan formaciones quísticas hipocóicas con septos de grosor variable y de contenido anecoico. El uso del Doppler ayuda a confirmar la naturaleza quística de la lesión, la existencia de tabiques y la ausencia de vascularización dentro de la lesión. La tomografía es más útil para determinar el tamaño, extensión y la relación con estructuras vecinas. La resonancia magnética muestra imágenes

hipointensas en T1 e hiperintensas en T2; el uso de gadolinio ayuda a distinguir un linfangioma de los hemangiomas⁸. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico tras la exéresis del mismo. La PAAF debe evitarse por riesgo de inoculación séptica o hemorragia intraquística⁶. Histológicamente se clasifican en linfangiomas simples (de pared fina), quísticos (con revestimiento de colágeno y músculo liso) y cavernomatosis (con capas de tejido conectivo y fibroso)³. El diagnóstico diferencial del linfangioma quístico en la mujer debe realizarse con el quiste de Nuck y la hernia inguinal, principalmente. En los hombres se debe descartar además hidrocele, varicocele o quiste de epidídimo entre otros.

El tratamiento de elección es la cirugía. Se debe realizar exéresis completa de la lesión pues se han descrito hasta un 10-15% de recurrencias relacionadas con resecciones incompletas. Existen otros tratamientos como la fotocoagulación con láser de dióxido de carbono y de Nd-YAG (neodimio y trío aluminio garnet), la inyección de corticoides intralesionales o de sustancias esclerosantes (OK-432 o picibanil), el interferón- α , la radiación y la ciclofosfamida con resultados dispares.⁶ Existen estudios que confirman el OK-432 como una buena opción terapéutica cuando la cirugía no es posible, pues se obtienen resultados aceptables reduciendo riesgo de complicaciones en casos de difícil acceso quirúrgico⁹.

En conclusión, el linfangioma quístico inguinal en la edad adulta es una patología extremadamente rara. Debe descartarse ante masas inguinales de crecimiento progresivo cuya exploración no concuerda con una hernia inguinal. La ecografía en la prueba inicial de elección. Se recomienda la cirugía con resección completa por el riesgo de recidiva.

BIBLIOGRAFÍA

1. Toval JA, Carrasco J, Ruiz M, González M, Mera S. Linfangioma quístico esplénico. *Cir Esp*. 2017;95:53-54. <https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2016.05.008>
2. Rodríguez JA, Collantes E, Marín E, Prieto I, Pérez JP. Splenic lymphangioma. A rare tumour. Presentation of 3 cases and a literature review. *Cir Cir*. 2015;84:154-119. <https://doi.org/10.1016/j.circir.2015.06.016>
3. Goel R, Agarwal A, Lomanto D. Large lymphangioma presenting like irreducible inguinal hernia: a rare presentation and literature review. *Ann Acad Med Singapore*. 2011;40:518-519.
4. Kong LL, Yang NZ, Shi LH, Zhao GH, Zhou W, Ding, Q, et al. The optimum marker for the detection of lymphatic vessels. *Molecular and clinical oncology*, 2017;7(4):515-520. <https://doi.org/10.3892/mco.2017.1356>
5. Coffin CM, Dehner LP. Vascular tumours in children and adolescents: A clinicopathologic study of 228 tumours in 222 patients. *Pathol Annu*. 1993;28:97-120.
6. Rodríguez MB, Hernández A, Macías N, Urien LM. Linfangioma quístico inguinal en paciente adulta: una patología y localización inusual. *Span. J. Surg. Res*. 2018;21:101-105
7. Valenzuela MJ, Pilar M, Dolores M, Córdoba E, Martínez F. Linfangioma quístico cervical en el adulto. *Cir. Esp*. 2010;87:122-123. <https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2009.03.013>
8. Bonhomme A, Broeders R, Oyen H, Stas MW, Baert AL. Cystic lymphangioma of the retroperitoneum. *Clin Radiol*. 2001;56:156-158.
9. Valle E, Villanueva V, Rodríguez MA, Segarra D, García MJ, Méndez-Trujillo S. Linfangioma cervical: manejo terapéutico con OK-432 (Picibanil). *Rev Esp Cirug Oral y Maxilofacial*. 2007;29:6.